Zur Differentialdiagnose
der
progressiven neurotischen Muskelatrophie.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 23. Juli 1892

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Hermann Stude

aus Berlin.

ACAD.
LUGD. BAT.
BIBL.

OPPONENTEN:

Hr. Cand. med. Herzfeld.
- Dd. med. Knust.
- Dr. med. Müller.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535713_0111

Seinen theuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Im December 1888 berichtete J. Hoffmann im Westphal'schen Archiv (Bd. XX) über eine Krankheit, der er den Namen „Progressive neurotische Muskelatrophie" gab. Er stützte sich dabei theils auf ältere Beobachtungen, die von Eulenburg, Eichhorst, Hammond, Ormerod, Fr. Schulze und hauptsächlich von Charcot-Marie und Tooth angestellt waren, theils auf solche, die der Verfasser selbst in der Erb'schen Klinik in Heidelberg gemacht hatte. Obgleich schon Charcot-Marie ebenso wie später Tooth das Eigenthümliche dieses Leidens im Vergleich zu anderen Muskelatrophien erkannt hatten, war doch von diesen Autoren das klinische Bild nicht soweit präsicirt worden, dass sie aus dem beobachteten Symptomencomplex auf eine selbständige Krankheit schlossen. Diesen Schritt, den die früheren Beobachter nicht gewagt hatten, hat Hoffmann in der soeben citirten Abhandlung gethan und dann im October 1890 einen „Weiteren Beitrag zur Lehre von der neurotischen Muskelatrophie" in der „Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde (Bd. I)" geliefert.

Es sei mir gestattet, mit kurzen Worten den Inhalt der ersten Hoffmann'schen Arbeit wiederzugeben, und dann noch auf die Erweiterungen einzugehen, die er dem Krankheitsbild in der zweiten Abhandlung gegeben hat.

Die Krankheit ist in der Mehrzahl der Fälle hereditär oder familiär. Doch sind auch drei Fälle von Charcot-Marie beobachtet worden, in denen weder Heredität nach Familiarität nachzuweisen war.

In der grössten Anzahl der Fälle wird nach den bisherigen Beobachtungen das männliche Geschlecht befallen. Interessant ist die Thatsache, dass die Krankheit mitunter eine Generation überspringt, ohne zu erlöschen. So werden oft Söhne gesunder Mütter, die aus belasteter Familie stammen, von der Krankheit befallen, während

die Töchter gesund bleiben, ihrerseits aber kranke Söhne zur Welt bringen. Die stärkere Neigung des männlichen Geschlechts zu der Erkrankung spricht sich auch darin aus, dass das Leiden vom kranken Vater auf den Sohn direct sich vererbt, während bei der Vererbung durch kranke Mütter der Typus mit Ueberspringen einer Generation der häufigere ist.

Die Vererbung ist bis jetzt das einzige ätiologische Moment, das wir kennen. Da nun aber auch sicher Erkrankungen vorkommen, ohne dass Heredität nachgewiesen werden konnte, sind wir über die Aetiologie dieser Fälle völlig im Unklaren.

Die Vermuthungen, dass Infection oder Intoxication die Ursache abgeben könnte, entbehren bis jetzt jeder sicheren Grundlage.

Der Ausbruch des Leidens zeigt sich bald kurz nach der Geburt, bald später So sind selbst noch im 30. und 40. Jahre, einmal sogar noch nach dem 40. Jahre (Osler) die Anfänge des Leidens beobachtet worden. Am Häufigsten entwickelt sich die Krankheit jedoch in den ersten beiden Decennien.

Die Erkrankung beginnt mit Atrophie und einer mit dieser parallel gehenden Lähmung der kleinen Fussmuskeln, später werden die Extensoren der Zehen und die Mm. peronei ergriffen. Der Gang der Patienten ist im Beginn der Krankheit noch nicht auffallend pathologisch, sie ermüden nur etwas leichter beim Gehen und haben ihre Füsse nicht recht in der Gewalt. Die später zu beschreibende charakteristische Stellung der Füsse kommt erst in den späteren Stadien der Erkrankung zu Stande. Ueber der Entwickelung dieser Erscheinungen vergehen ein oder mehrere Jahre.

Nach den unteren Extremitäten kommen die oberen an die Reihe. Auch hier beginnt die Krankheit an den am meisten peripher gelegenen Muskeln, den kleinen Handmuskeln. Dann werden ergriffen die Fingerstrecker und -beuger. In diesem Zeitpunkt ist manchmal die Atrophie und Schwäche an den unteren Extremitäten schon bis zu den Oberschenkeln fortgeschritten. Nach den bis damals vorliegenden Beobachtungen wurden dagegen stets nicht atrophisch gefunden: Oberarm-, Rumpf- und Gesichtsmuskeln.

Kommt ein Patient mit einigermaassen vorgeschrittenen Symptomen zur Untersuchung, so fallen zunächst die dünnen Unterschenkel und die Pes varus- oder Equinovarus-Stellung auf. Die Hände sind atrophisch und zeigen in einigen Fällen Krallenstellung der Finger, in anderen nicht, die Vorderarme sind etwas schmächtig.

Obgleich in den meisten Fällen die Atrophie nur bis zu den Vorderarmen bezw. Oberschenkeln sich verfolgen lässt, sind zwei Fälle bekannt (III und IV von Hoffmann), in denen auch schon die Oberarmmuskeln deutlich atrophisch waren. Die Schulter-, Rumpf- und Gesichtsmuskeln waren in einem Fall (III von Hoffmann) in geringem Grade schmächtig, wenn auch noch nicht auffallend paretisch. Indess besteht die Möglichkeit, dass alle diese Muskeln miterkranken und somit der gesammte willkürliche motorische Apparat in den Process hineingezogen werden kann, wie Hoffmann aus verschiedenen Beobachtungen (Hoffmann Fall I und II, Charcot-Marie IV und vielleicht II, Eichhorst I) schliessen zu können glaubt. Diese haben nämlich ergeben, dass in den genannten Muskelgebieten bei fehlender Atrophie ein fibrilläres Zittern und Anomalien der elektrischen Erregbarkeit zu constatiren waren, dass also bei normaler äusserer Form dennoch eine functionelle Störung zweifellos vorhanden war.

Der Muskelschwund vollzieht sich symmetrisch, doch kommen Abweichungen hierin vor, in der Weise, dass ein Glied dem der anderen Seite um einige Monate in der Erkrankung vorauseilt.

Hypertrophie wurde niemals beobachtet, weder der erkrankten noch der gesunden Muskeln.

Charakteristisch ist für die Krankheit der ascendirende Gang. Da die Muskeln am Stamm der Extremitäten am längsten intact bleiben, fehlt auch das der Pseudohypertrophie so eigenthümliche Symptom: Die an neurotischer Muskelatrophie Erkrankten klettern nicht, wenn sie vom Boden aufstehen, an ihrem eigenen Körper in die Höhe, sie vermögen vielmehr, wenn auch mit Mühe, ohne diese Hülfe sich zu erheben. Erst in den allerletzten Stadien, wenn schon die Oberschenkel atrophisch sind, rutschen die Kranken auf dem Boden herum.

Die Erkrankung der Muskeln veranlasst natürlich auch fehlerhafte Stellungen in den Gelenken der Extremitäten und entsprechend dem aufsteigenden Gang in den am meisten distal gelegenen.

Am Fuss bildet sich, je nach der Reihenfolge und Intensität der Erkrankung in den in Betracht kommenden Muskelgebieten, eine Pes equinus-, Varus-, oder Equino-varus-Stellung aus, am häufigsten jedoch die Pes varus-Stellung. Sie ist meist mit Ankylose verknüpft, in nicht seltenen Fällen jedoch bildet sich ein Schlottergelenk aus (Eichhorst, Charcot-Marie).

Das Kniegelenk ist in den weitaus meisten Fällen frei.

An der Wirbelsäule waren weder Formveränderungen noch Druckempfindlichkeit nachzuweisen.

Der Gang der von Hoffmann bis 1888 beobachteten Patienten war stampfend, plump, unelastisch und glich dem bei congenitalem Klumpfuss.

An der oberen Extremität macht sich die Krankheit in etwas weiter vorgeschrittenem Stadium, meist ein bis vier Jahre nach Erkrankung der Beine, durch Flexionsstellung im zweiten und dritten Interphalangealgelenk bemerklich. Diese Stellung ist zuerst noch correctionsfähig, später aber nicht mehr. Dann ist auch die Hand bereits so stark abgemagert, dass sie an die Krallenstellung bei der spinalen progressiven Muskelatrophie erinnert.

Ebenso wie das Kniegelenk, wird auch das Hand- und Ellbogengelenk meist intact gefunden.

Die Thatsache, dass die afficirten Gelenke ankylotisch werden, findet ihre Erklärung darin, dass bei Erkrankung einer Muskelgruppe die Antagonisten das Gelenk in die pathologische Stellung bringen. Ist diese einmal vorhanden, so kann die Deformität auch dann nicht schwinden, wenn die Muskeln, die das Gelenk in die krankhafte Stellung gezogen haben, nun selbst erkranken; denn jetzt fehlt jeder Muskelzug, der die falsche Stellung corrigiren oder die bindegewebigen Ueberreste der atrophirten Muskeln dehnen könnte. Da nun meist die Mm. peronei und extensores digitorum communes zuerst erkranken, ist es verständlich, dass überwiegend Pes-varus-Stellung an der unteren und Krallenstellung an der oberen Extremität beobachtet ist.

Erkranken Flexoren und Extensoren gleichzeitig, so resultiren daraus die Schlottergelenke und Mittelformen zwischen Schlottergelenk und Ankylose.

Muskelspannungen, ähnlich denen bei cerebraler Kinderlähmung, kommen nicht vor.

Krampfartige Zustände in den noch nicht völlig degenerirten Muskeln sind zwar beobachtet, meist aber fehlten sie.

Einen eigenthümlichen Charakter zeigt der bei diesen Kranken sehr häufig vorkommende Tremor. Er findet sich natürlich nicht in den Muskeln, die schon völlig atrophirt sind, sondern nur in den atrophirenden, oft sogar, ohne dass äusserlich eine Abmagerung bemerkbar ist. Diese Zuckungen haben nicht den blitzartigen Verlauf, der bei der Lateralsklerose beobachtet wird, sie stellen vielmehr eine fortwährende Unruhe der betroffenen Muskelgebiete dar.

Ausser an den Extremitäten wurde leichtes Zittern auch der Gesichts-, Lippen-, Zungen- und Brustmuskeln beobachtet.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist in den atrophirten Muskeln aufgehoben, in den atrophirenden herabgesetzt, manchmal auch, wenn diese noch nicht merkbar abgemagert sind.

Druckempfindlich sind weder Muskeln noch Nerven, auch sind keine Anschwellungen an letzteren constatirt worden.

Die Sehnenreflexe werden parallel dem Fortschreiten des Leidens progressiv geschwächt und erlöschen schliesslich.

Interessante und wichtige Befunde bietet das Verhalten der elektrischen Erregbarkeit. Wie Hoffmann durch die genaue Untersuchung eines Falles feststellt, findet sich Folgendes:

In den Nerven ergiebt sich bei faradischer Reizung: Herabsetzung bis Schwund der Erregbarkeit, zunehmend nach der Peripherie zu. Die Zuckungen sind matt, etwas langsamer wie normal, aber nicht ausgesprochen träge. Die galvanische Erregbarkeit ist stark herabgesetzt in den betroffenen Nervengebieten, geschwunden in den Nn. peronei. AnSZ stets vor der KaSZ, der Charakter der Zuckungen hält sich in der Mitte zwischen normaler und Entartungsreaction.

In den Muskeln fand sich bei faradischer Reizung, dass nicht reagirten: Die Extensoren des Vorderarms, der M. vastus externus und internus und die Unterschenkelmuskeln. Im Thenar und Hypothenar faradische EAR. Auf den galvanischen Strom reagiren träge: Thenar, Hypothenar, M. flexor carpi ulnaris, Wadenmuskeln und M. tibialis anticus. In den übrigen Muskeln: Herabsetzung der Erregbarkeit mit derselben Modification der Zuckung wie bei indirecter Reizung.

Bemerkenswerth ist, dass im Gebiet der Nn. radialis, cruralis und tibialis posticus Muskel und Nerv nur durch den galvanischen Reiz erregbar waren, wobei AnSZ stets > KaSZ, dass ferner Muskeln, deren elektrisches Verhalten so abnorm war, dem Willenseinflusse nicht entzogen waren.

Alles in Allem hat also die elektrische Prüfung eine Störung ergeben, die sich mit der EAR zwar nicht völlig identificiren lässt, aber doch gewiss eine Abart derselben darstellt.

In den übrigen Beobachtungen ist von completer oder meistens partieller EAR die Rede.

Die Hauptreflexe sind in einigen Fällen erhalten, in anderen nicht.

Subjective wie objective Sensibilitätsstörungen an den Extremitäten sind nicht immer vorhanden.

Als subjective sind angeführt: heftige, reissende oder intermittirende Schmerzen, denen bald die Schwäche nachfolgte.

Objectiv wurde gefunden: Hyperästhesie, herabgesetzte Sensibilität der Haut, verminderte Schmerzempfindung. In zwei Fällen zeigte die faradocutane Prüfung, dass analog der motorischen Schwäche die Sensibilitätsstörung nach der Peripherie hin zunahm.

Coordinationsstörungen sind nicht beobachtet.

Gewöhnlich waren vasomotorische Störungen im Bereich der erkrankten Gebiete vorhanden: Die Extremitäten waren kühl, cyanotisch und marmorirt. Diese Verfärbung verliert sich allmählich nach dem centralen Theil der Extremitäten zu.

Psychische Störungen kommen so gut wie nicht vor. Die Sphinkteren functioniren normal.

Differentialdiagnostisch kommen nach Hoffmann folgende Krankheiten in Betracht:

1. Die cerebrale Kinderlähmung. Sie unterscheidet sich von der progressiven neurotischen Muskelatrophie durch ihre spastischen Symptome. Sie tritt vorwiegend halbseitig auf, zeigt keine EAR an den befallenen Muskelgebieten und ist häufig complicirt mit Convulsionen, epileptischen Anfällen, Strabismus und psychischen Störungen.

2. Die spinale Kinderlähmung; diese entwickelt sich in wenigen Tagen oder Stunden. Sie ist, wenn sie einmal vorhanden ist, nie progressiv. Entweder bildet sie sich zurück oder sie bleibt stationär. Sie tritt selten symmetrisch auf und ist fast nie auf die Enden der Extremitäten beschränkt. Die EAR hat nicht den unbestimmten Charakter wie bei progressiver neurotischer Muskelatrophie. Schmerzen und Sensibilitätsstörungen fehlen, auch ist Heredität gar nicht und Familiarität sehr selten beobachtet.

3. Die Poliomyelitis anterior chronica. Diese beginnt gewöhnlich an den oberen Extremitäten und kann dann von der Schulter nach der Hand zu fortschreiten. Darauf erst erkranken gewöhnlich die Beine, an denen Lähmung und Atrophie absteigend sich auszubreiten pflegen.

4. Die amyotrophische Lateralsklerose verläuft viel rascher, zeigt sich zuerst in den oberen, dann erst in den unteren Extremitäten, erzeugt in ausgedehntem Maasse Lähmungen und ist vor Allem durch gesteigerte Sehnenreflexe und spastische Erscheinungen ausgezeichnet. Sie endigt unter Bulbärsymptomen.

5. Bei der Syringomyelie sind die Beine anfänglich meist frei, und wenn sie erkranken, geschieht es unter spastisch-paretischen Erscheinungen. Meist werden zuerst die Arme von Lähmung und Atrophie befallen, dann erst die Beine.

6. Die Dystrophia muscularis progressiva zeigt stets Hypervolum der betroffenen Muskelgebiete und sitzt meist an den Wurzeln der Extremitäten. Es fehlen bei der Krankheit: EAR, fibrilläre Zuckungen, sowie Sensibilitätsstörungen.

7. Der congenitale Klumpfuss ist, wie die Benennung

sagt, angeboren und bleibt stationär. Ausserdem sichern die Befunde bei Untersuchung der Sehnenreflexe, Sensibilität und elektrischen Erregbarkeit die Differentialdiagnose.

Es bleibt noch eine Krankheit übrig, deren Differentialdiagnose von der neurotischen Muskelatrophie, wie Hoffmann selbst zugiebt, Schwierigkeiten macht. Es ist dies

8. die chronische multiple Neuritis. Wenn auch zugegeben wird, dass diese Krankheit eine ganze Reihe von Erscheinungen liefern kann, die auch bei einer neurotischen Muskelatrophie vorkommen, so z. B. Lähmung und Atrophie im Peroneusgebiet mit aufsteigendem Gang, ähnliche Erscheinungen an Hand und Arm, EAR von verschiedener Intensität, Abschwächung und Ausfall der Sehnenreflexe, glaubt Hoffmann doch durch Berücksichtigung folgender Punkte zur Differentialdiagnose gelangen zu können:

a) Die chronische multiple Neuritis ist niemals hereditär oder familiär.

b) Sie führt nur höchst ausnahmsweise zum Klumpfuss.

c) Sie verläuft in raschen, aufeinanderfolgenden Schüben.

d) Sie bringt den ganzen zu einem Nervenzweig gehörenden Muskel zur Atrophie oder wenigstens nie nur die distale Hälfte.

e) Sie wird meist stationär, kann in Besserung und Heilung übergehen, setzt nicht nach einer Reihe von Jahren in dem Punkt wieder ein, auf dem sie stehen geblieben war und ist nur zufällig vielleicht einmal gleichmässig ascendirend. Es fehlt ihr also der stetig deletäre Charakter.

Die Verschiedenheit liegt, wie Hoffmann betont, nicht so sehr in den Einzelsymptomen, als vielleicht in dem ganzen Verlauf und dem Bilde der Krankheit.

Beachtenswerth sind die anatomischen Substrate dieses Leidens. Virchow und Friedreich haben je einen hierher gehörigen Fall secirt. Die Uebereinstimmung beider Befunde ist in die Augen fallend. Virchow fand: Graue Degeneration in den Hintersträngen, vorwiegend den Goll'schen Strängen, interstitielle Neuritis der peri-

pheren Nerven mit ihr entsprechenden Veränderungen in den Muskeln. Friedreich wies nach: Chronische, interstitielle Neuritis der motorischen Nerven, von der Peripherie nach dem Centrum zu abnehmend und bis zu den Rückenmarkswurzeln reichend; geringere Erkrankung der hinteren Sacral- und Lumbalwurzeln; makroskopisch und mikroskopisch: Graue Degeneration der Goll'schen Stränge. In den Muskeln einfache Atrophie der Fasern, parenchymatöse Trübung und Degeneration derselben, interstitielle Wucherungsvorgänge und Lipomatose. Die Degeneration in den Nervenfasern besteht nicht immer in einer vollständigen Zerstörung der ganzen Faser; oft ist nur der Markmantel geschwunden, während der Axencylinder intact ist. (Später sogenannte periaxiale und Präwaller'sche Neuritis.)

Die anatomischen Veränderungen in den Nerven sind also bei dieser Krankheit sehr ähnlich denen bei multipler, hauptsächlich toxischer Neuritis.

Bezüglich des Zusammenhanges zwischen dem anatomischen Befunde und den Symptomen der Krankheit glaubt Hoffmann, dass die schweren elektrischen Veränderungen in den Nerven bei gut erhaltener Fähigkeit, Willensimpulse zu leiten, durch den Verlust des Markmantels bei intactem Axencylinder zu erklären sind. Erst nach und nach schwindet der Axencylinder und damit tritt Atrophie und Lähmung auf. Wahrscheinlich ist die Degeneration abhängig von einer anatomisch noch nicht nachzuweisenden Erkrankung der dazu gehörigen Vorderhornganglienzelle, derart, dass der trophische Einfluss der letzteren auf den Nerven gestört ist oder ganz aufhört. Es schwindet in Folge dessen zuerst das Mark und dann der Axencylinder. Die eigentliche Ursache des Leidens wäre demnach in einer Affection der Vorderhornganglienzellen zu suchen.

Ueber Ausgang und Dauer der Krankheit berichtet Hoffmann, dass sie Jahre und Jahrzehnte lang stillstehen und dann, am alten Punkte einsetzend, ohne irgend welche äussere Ursache weiterschreiten kann. Die Kranken erreichen unter Umständen ein Alter von 70 und mehr Jahren, je nachdem das Leiden früh oder spät beginnt. Ob der Tod durch Uebergreifen der Krankheit auf bulbäres Gebiet oder durch intercurrente Krankheiten er-

folgt, bleibt noch festzustellen, ebenso, ob ein schliesslicher Stillstand möglich ist.

Die Prognose ist daher quoad vitam dubia, quoad sanationem pessima.

Die Therapie ist bisher machtlos.

In seiner zweiten Abhandlung (October 1890) führt Hoffmann zunächst zwei von Sachs, drei von Vizioli, zwei von ihm selbst (und einen von Remak) beobachtete Fälle an, die er in die Kategorie der neurotischen Muskelatrophie bringt. Besonders bemerkenswerth unter diesen Fällen ist ein von Hoffmann beobachteter, bei dem sich keine Klumpfussstellung fand. Dafür war der Gang charakteristisch wie bei doppelseitiger Peroneuslähmung (Herabhängen der Fussspitze und stärkeres Heben des Knies).

Das Krankheitsbild erfuhr durch zwei von Hoffmann untersuchte Fälle eine sehr wichtige Erweiterung; es ergab sich nämlich, dass die neurotische Muskelatrophie nicht, wie bisher angenommen, immer an den unteren Extremitäten beginnen und dann erst auf die oberen fortschreiten muss, dass sie vielmehr auch einmal den umgekehrten Gang nehmen kann. Dass diese beiden Beobachtungen nicht vereinzelt dastehen, wird erhärtet durch einige hierher gehörige Fälle, die schon früher von Eulenburg und Dubreuilh unter anderen Namen veröffentlicht waren.

Wenn nun die neurotische Muskelatrophie bald an den Beinen, bald an den Armen beginnt, liegt die Vermuthung nahe, dass die Krankheit vielleicht auch einmal einen Gesichtstypus zeigen kann. Obgleich ein solcher Anfang der Krankheit noch nicht beobachtet ist, hält Hoffmann die Möglichkeit eines solchen Vorkommens für denkbar.

Die Mitbetheiligung der Gesichtsmusculatur im Verlaufe der Krankheit haben, ausser dem in der ersten Arbeit mitgetheilten Falle, zwei Beobachtungen von Hoffmann und eine von Dubreuilh ergeben.

Der in der ersten Abhandlung angeführte pathologisch-anatomische Befund hat eine weitere Bestätigung durch eine von Dubreuilh ausgeführte Section erfahren. Es ergaben sich wieder: Alte Veränderungen in den

Nerven, abnehmend von der Peripherie zum Centrum, Gliawucherung der Goll'schen Stränge.

Von Interesse ist schliesslich noch ein Fall, den Eisenlohr 1889 auf der Heidelberger Naturforscherversammlung als progressive neurotische Muskelatrophie vorstellte. Bei diesem Patienten nahm Eisenlohr als Ursache eine chronische interstitielle Neuritis an und dehnte diese Annahme auf alle Fälle von neurotischer Muskelatrophie aus. Dem tritt Hoffmann mit der Bemerkung entgegen, dass die Heredität einer Nervenentzündung wenig Wahrscheinlichkeit für sich habe.

Er hält nach wie vor an der Ansicht fest, dass die neurotische Muskelatrophie in einer Degeneration, nicht Entzündung der peripheren Nerven bestehe, wahrscheinlich abhängig von einer centralen Erkrankung.

Soweit die Mittheilungen Hoffmann's.

Zweifellos haben wir es hier mit einer wohl charakterisirten Krankheit zu thun, die scharf ausgeprägte Symptome und, soweit die spärlichen bisherigen Untersuchungen reichen, einen ihr eigenthümlichen pathologischen Befund zeigt.

Abgesehen von den in drei Fällen nachgewiesenen Veränderungen im Rückenmarke dürfte es wohl zweifellos sein, dass in Beziehung auf den anatomischen Befund ein wesentlicher Unterschied zwischen dieser Krankheit und der multiplen Neuritis nicht besteht. Nun sind aber ausser der Erkrankung in den peripheren Nerven bei neurotischer Muskelatrophie auch degenerative Vorgänge in den Goll'schen Strängen mit Wucherungen der Glia nachgewiesen worden und diesen Befund, verbunden mit den Veränderungen in den peripheren Nerven, hält Hoffmann für die vorliegende Krankheit für charakteristisch.

Es fragt sich nun, ob auch intra vitam eine Entscheidung darüber möglich ist, ob es sich in einem concreten Falle um neurotische Muskelatrophie oder multiple Neuritis handelt.

Die acut beginnende multiple Neuritis wird wohl nie mit der vorliegenden Krankheit verwechselt werden; andrerseits kann auch die sich in früher Kindheit entwickelnde und zur Zeit der Untersuchung schon weit

vorgeschrittene Form der neurotischen Muskelatrophie von der multiplen Neuritis sicher unterschieden werden.

Anders ist es mit den chronisch verlaufenden Formen der multiplen Neuritis. Von diesen giebt z. B. Strümpell (Specielle Pathologie, II, 1, S. 127) folgende Schilderung: „Eine Reihe von Erkrankungen zeigt einen von vornherein chronischen Verlauf, obgleich auch bei diesen Fällen acutere Exacerbationen der Krankheit vorkommen können. Hierbei entwickeln sich allmählich ziemlich ausgebreitete atrophische Lähmungen an den unteren und meist auch an den oberen Extremitäten. Die Reflexe verschwinden, die Sensibilität ist in der Regel etwas, fast niemals aber beträchtlich herabgesetzt. Schmerzen sind anfangs stets vorhanden, treten im weiteren Verlaufe der Krankheit aber oft in den Hintergrund. Blase und Mastdarm bleiben in ihren Functionen gewöhnlich ungestört. Schreitet die Krankheit allmählich vorwärts, so kann sie noch spät (nach Monate langem Verlauf) einen tödtlichen Ausgang nehmen, meist in Folge schliesslich eintretender Respirationslähmung. Andrerseits kann es aber auch noch nach langwierigem Verlaufe zu einem Stillstande der Krankheit und zu einer vollständigen oder wenigstens theilweisen Heilung kommen.“

In Fällen von multipler Neuritis, die in der soeben angegebenen Weise verlaufen, wäre es denn doch denkbar, dass man bei der Stellung der Diagnose in Verlegenheit geräth. Hoffmann war sich dieser Schwierigkeit wohl bewusst. Doch hält er die von ihm angegebenen Unterscheidungsmerkmale für so charakteristisch, dass die Stellung der Diagnose „ohne grosse Schwierigkeiten“ möglich sei.

Durch die Güte des Hrn. Privatdocenten Dr. Oppenheim bin ich nun in der Lage, einige Fälle mitzutheilen, in denen es auch bei Berücksichtigung der von Hoffmann angegebenen klinischen Merkmale nicht möglich ist, die Differentialdiagnose mit voller Sicherheit zu stellen.

Ich möchte zunächst diese Fälle anführen. Ueber den ersten, der von Hrn. Dr. Oppenheim in der Sprechstunde untersucht worden ist, besitze ich nur kurze Notizen.

I. H. N., 47 J., Weinhändler (aus Dr. Oppenheim's Privatpraxis).

8. Juni 1891 erste Untersuchung.

Anamnese: Patient klagt über seit zwei Jahren langsam zunehmende Schwäche in den Beinen, die seit längerer Zeit schon zum Stillstand gekommen sei. Keine Schmerzen, keine Blasenstörung, keine Hirnsymptome, keine Heredität.

Status: Beiderseitige unvollkommene Peroneuslähmung mit Atrophie und partieller EAR. Geringe Schwäche im Gebiet des M. tibialis posticus, Spitzfussstellung, typische Gehstörung. Keine Druckempfindlichkeit der Muskel- und Nervenstämme. Keine Gefühlsstörung. Beweglichkeit im Hüft- und Kniegelenke normal. Beiderseits Westphal'sches Zeichen. An den Händen eine auf die Mm. interossei und die Daumenballen beschränkte Atrophie mit entsprechender Abschwächung der Fingerbewegungen; indessen sind alle Muskeln noch wirksam. Händedruck etwas schwach. Keine Sensibilitätsstörungen an den Händen, Pupillenreaction normal, überhaupt sonst nichts Abnormes.

Patient wurde in einem Sanatorium mit dem elektrischen Strom und Schwitzkur behandelt; der Zustand schien sich anfangs etwas zu bessern, doch wird eine wesentliche, dauernde Besserung nicht erzielt.

II. Wilhelm L., 42 J., Arbeiter.

Aufgenommen d. 22. Febr. 1888 (von Dr. Oppenheim in der Westphal'schen Klinik der Charité beobachtet).

Anamnese: Abgesehen von Kinderkrankheiten (Masern) will Patient stets gesund gewesen sein; er war früher beim Militär, dann Feuerwehrmann, Posthülfsarbeiter, in den letzten Jahren Holzhacker in einem Holz- und Kohlengeschäft. Ein Bruder ist am Gehirnschlag gestorben, der Vater beim Baden verunglückt. Vor zwei Jahren bekam er ziehende Schmerzen in den Beinen, vornehmlich im linken; die Waden waren besonders schmerzhaft. Die Schmerzen zeigten wechselnde Intensität, haben ihn aber nie an der Arbeit gehindert. Seit fünf bis sechs Wochen hat er solche Schmerzanfälle auch in den Armen und zwar besonders in der Gegend des M. deltoideus. Gleichzeitig in den Armen und Beinen auftretend, machte sich dem Patienten eine zunehmende Schwäche bemerkbar. Das Treppensteigen wurde ihm schwer, dann das Heben von Lasten sowie das Holz-

hacken, das Heben des Beils, während dasselbe von der Hand gut festgehalten werden konnte. In der letzten Zeit ist der Gang sehr schwerfällig geworden, das Laufen ist ihm unmöglich. Das Gefühl ist am ganzen Körper unverändert geblieben. Kein Kopfschmerz oder Kreuzschmerzen. Schwindelanfälle, Störungen an den Sinnesorganen sind nicht bemerkt worden. Von einem Trauma ist Nichts zu eruiren. Lues negirt. Potus 5—15 Pf. pro die. Es fällt bei der Exploration das theilnahmlose Verhalten des Patienten auf.

Status: Sehr typisch ist die Gehstörung des Patienten: Er lässt nämlich die Fussspitze schlaff herunter fallen und tritt mit der Aussenseite des Fusses auf, und muss die Kniee stark beugen, um die Füsse vom Boden zu heben. Gelenke der unteren Extremitäten völlig schlaff, frei beweglich. Druck auf die Gegend der Crurales scheint etwas schmerzhaft zu sein, doch ist eine Druckschmerzhaftigkeit der Musculatur und anderer Nervenstämme nicht nachzuweisen. Kniephänomen vorhanden, aber rechts nur minimal. Achillessehnenreflex schwach vorhanden.

R.U.E.: Active Bewegungen im Hüft- und Kniegelenk völlig normal mit guter Kraft. Dagegen ist die Streckung im rechten Fussgelenk überaus geschwächt. Der Tibialis anticus spannt sich gar nicht an, die Zehenstrecker nur minimal. Abduction des Fusses minimal; dagegen ist die Plantarflexion überaus kräftig. Zehenstreckung schwach, Zehenbewegung normal.

L.U.E. Auch am linken Bein sind alle activen Bewegungen bis auf die im Peroneusgebiet völlig erhalten, letztere fast aufgehoben.

Sohlenkitzelreflex beiderseits erst bei stärkeren Reizen auftretend. Dabei wird der Fuss adducirt. Auch bei Nadelstichen keine Dorsalflexion im Fussgelenk, sondern Zurückziehen des ganzen Beins. Gefühl für Berührung, Stich, Druck völlig erhalten, Stellungsveränderungen werden prompt wahrgenommen. Patient kann sich aus der horizontalen Lage in die sitzende Stellung aufrichten.

R.O.E. Abduction im Schultergelenk etwas geschwächt, die übrigen Bewegungen frei, ebenso im Ellbogen und Handgelenk. Spatium interosseum I an der

rechten Hand deutlich etwas abgeflacht. Die einzelnen Bewegungen der Finger sind erhalten, aber der Händedruck ist abgeschwächt wenn auch nicht so deutlich wie links. Die Fossae supra- und infraclaviculares sind etwas eingesunken.

L.O.E.: Active Bewegungen im Schulter- und Ellbogengelenk erhalten, von fast normaler Kraft, dagegen ist der Händedruck überaus schwach. Bei genauer Analyse zeigt sich, dass namentlich die Streckung im Handgelenk geschwächt ist; auch im Metacarpo-phalangeal-Gelenk können die Finger nicht ganz gestreckt werden. Flexion, Spreizung, Adduction erhalten. Daumenbewegungen zwar erhalten, aber Abduction viel schwächer als Adduction.

Gelenke der O.E. frei beweglich. Sehnenphänomen an den O.E. nicht zu erzielen. Beim Beklopfen des Triceps bleibt der Wulst auffallend lange bestehen. Die Muskeln der O.E. zeigen im Allgemeinen ein dürftiges Volumen. Zeichen partieller Atrophie fehlen. Wenn man den Supinator longus durch Klopfen zur Contraction bringt, bleibt der Wulst auffallend lange bestehen.

Im Gebiet des N. facialis und hypoglossus sind die Bewegungen erhalten. Nur ist der Augenschluss beiderseits äusserst schwach, so dass es mit grosser Leichtigkeit gelingt, die Lider zu heben.

Percussionsschall in der linken Fossa infraclavicularis eine Spur kürzer als rechts. Rechts hört man ein verlängertes, pfeifendes Exspirium und Rhonchi. L.H.O. ist das Athmungsgeräusch etwas abgeschwächt.

9. III. Ophthalmologisch Nichts. Pupillenreaction gut, Augenbewegungen im Wesentlichen frei, nur scheinen dieselben in seitlicher Richtung etwas beeinträchtigt zu sein. Auffällig ist das Thränen des linken Auges und wenig energischer Lidschluss.

L.U.E.

Faradisch indirect:	E.D. 1 cm.
N. cruralis	115 mm.
N. obturatorius	125 mm.
N. peroneus	118 mm.

Wirkung auf den M. peroneus: Selbst bei 70 mm fehlt die Streckung im Fussgelenk und die Zehenstreckung ist nur gering.

Faradisch direct: E.D. 3—4 cm.
Quadriceps 118 mm.
Sartorius 124 mm.
Pectineus 117 mm.
Adductor long. et magn. 122 mm.

Tibialis anticus fehlt selbst bei 70 mm; statt dessen reizen die Stromschleifen die Wadenmusculatur.

Extensor digitor. commun. 75 mm (spurweise).
Peronei 103 mm.
Triceps surae 111 mm.

Galvanisch indirect: E.D. 1 cm.
Cruralis — 40 el. = 1 ma.
Obturator. — 35 el. = 1 ma.
Peroneus — 40 el. = 2 ma.

Wirkung auf Mm. peronei ausschliesslich.
60 el. = 6 — 7 ma.
keine weitere Wirkung.
Tibialis post. 35 el. = 2 ma.

Galvanisch direct:
Quadriceps 30 el. = 4 ma — blitzförm. K.S.Z.
Sartorius 35 el. = 2 ma — „ „
Adductores 30 el. = 3 ma — „ „
Tibialis ant. 60 el. = 10 ma — spurweise, träge A.S.Z. Eine Zehenstreckung ist überhaupt nicht zu erhalten. Wohl aber bei 60 el. = 6—8 ma eine ausgesprochene träge Abduction des Fusses.

18. IV. Der Händedruck ist entschieden kräftiger geworden. Kniephänomen beim Jendrassik'schen Kunstgriff links deutlich, rechts minimal. Seit mehreren Tagen fällt es der Umgebung auf, dass Patient eigenthümlich verändert ist. Er ist theilnahmlos, unbesinnlich, sucht umher; auch gegenwärtig ist er etwas somnolent, äussert auf die Frage, warum er den Mund aufhält: „Mir hat kein Hund berochen". Er will gehört haben, dass die Mitpatienten über ihn gesprochen haben: „er solle verlegt werden, käme überhaupt nicht aus dem Krankenhause heraus".

Urin enthält weder Eiweiss noch Zucker. Patient liegt mit geöffnetem Munde. Keine Nackensteifigkeit. Ueber Schmerzen hat Patient nicht zu klagen. In der rechten Fossa supraclavicularis hört man Rasseln, Giemen und Schnurren. Sonst Nichts, keine Mundschwellung.

Die Spatia interossea, besonders der linken Hand, sind weit stärker abgeflacht als früher. Patient geht wie ein Benommener.

30. V. Verwirrtheit und Benommenheit haben zugenommen. Patient lässt jetzt unter sich, giebt verkehrte Antworten. „Wenn ich herauskomme aus der Charité, bin ich gerettet. Sowie ich herauskomme habe ich Anstellung“. Zunge auffallend trocken. Es besteht Fieber. Milzdämpfung etwas vergrössert und intensiv. Puls 108. Respiration nicht wesentlich beschleunigt. Ab und zu sieht man eine ruckweise Bewegung des Unterkiefers.

1. VI. Patient klagt über Stiche in der linken Brustgegend. Man hört über dem ganzen Thorax verbreitete katarrhalische Geräusche, zum Theil klingendes Rasseln.

4. VI. Patient ist seit gestern wieder ausser Bett und zeigt in psychischer Beziehung ein Verhalten wie vor dem geschilderten Zustande. Er klagt jetzt über Durchfall. Die Temperatur hat wieder den normalen Werth erreicht. Schultergürtel nicht atrophirt. Deutlich in die Augen springend ist überhaupt nur eine Abflachung des Spatium interosseum I. Er sagt jetzt, dass er in den vergangenen Tagen an Kopfschmerz gelitten hat. Die activen Bewegungen sind in der O. E. durchweg erhalten. Kein Muskel fällt aus, doch ist der Händedruck schwach.

11. VI. Keine Tuberkelbacillen im Sputum.

22. VI. Patient hat gar nicht mehr über Schmerzen zu klagen. Die Gelenke der U. E. sind völlig schlaff. Kniephänomen jetzt beiderseits auch ohne Kunstgriff deutlich vorhanden. Dasselbe gilt für das Achillessehnen-Phänomen.

R. U. E. Im Hüft- und Kniegelenk sind die activen Bewegungen vollständig erhalten. Die Streckung im Fussgelenk ist ebenfalls jetzt ausführbar, aber unvollständig und kraftlos und nicht, wenn man die Zehenstreckung verhindert. Auch die Zehenstreckung wird mit sehr geringer Kraft ausgeführt. Plantarflexion des Fusses und der Zehen vollständig kräftig.

L. U. E. Im Hüft- und Kniegelenk die activen Bewegungen vollständig frei. Streckung des Fusses und der Zehen fehlt vollständig. Plantarflexion des Fusses und der Zehen erhalten.

Die Gehstörung ist sehr charakteristisch. Patient muss die Bewegungen im Hüft- und Kniegelenk abnorm ausgiebig ausführen, weil die schlaff herabfallenden Fussspitzen sonst nicht vom Boden abzubringen wären.

Elektrische Prüfung:

Ergiebt bei im Ganzen normalem Verhalten der Nn. crurales, obturatorii und tibiales postici ein fast völliges Erloschensein der Erregbarkeit der Nn. peronei und der von ihnen versorgten Muskeln mit Ausnahme des Zweiges für die Mm. peronei und dieser selbst, die noch eine geringe Erregbarkeit zeigen. Bei directer galvanischer Reizung erhält man noch eine ganz minimale, träge Anodenzuckung.

Patient wird ungeheilt entlassen und findet Aufnahme im Städtischen Siechenhause. Daselbst am 7. I. 1892 folgender, von Dr. Oppenheim aufgenommener Befund.

Patient klagt über Schwäche in den Armen. Zustand in den Beinen unverändert. Kein Schmerz. Kriebeln in den Händen. Keine Blasenstörung, keine Gedächtnissschwäche, giebt über alles klare Auskunft. Keine Kopfschmerzen.

Status: Blässe der Haut und Schleimhäute. Gesichtsmusculatur etwas schlaff. Hochgradige Schwäche des M. orbicularis palpebrarum, so dass die geschlossenen Lider sich nur lose berühren. Frontales wirken beiderseits ziemlich gut. Unteres Facialis-Gebiet functionirt gut. Zunge tritt gerade hervor, nicht atrophisch, frei beweglich, Sprache gut. Pupillenreaction normal, Augenbewegungen frei. Leichtes Thränenträufeln links.

Der Schultergürtel erscheint im Ganzen etwas abgemagert, doch ohne Zeichen partieller Atrophie, auch sind Schulter- und Armbewegung normal. Mm. pectorales kräftig entwickelt, von guter activer Beweglichkeit. Sehnenphänomen an der o. E. nicht zu erzielen. Gegend des Supinator longus zeigt rechts eine Einsenkung, links nicht so erheblich. Streckseite der Unterarme beiderseits etwas abgeflacht. Besonders deutlich abgemagert ist das Spatium interosseum I beiderseits, in geringem Grade auch der Daumenballen. Beugung des rechten Unterarmes nur mit mässiger Kraft; dabei spannt sich

aber noch deutlich, wenn auch schwach, der Supinator longus an. Streckung des Unterarms gut. Beugung der Hand gut. Streckung etwas schwach. Alle Fingerbewegungen erhalten ohne deutlichen Defect. Händedruck aber entschieden schwach und zitterig. An der linken o. E. sind alle Bewegungen erhalten, aber auch hier die Beugung des Unterarms, die Streckung der Hand und der Händedruck schwach.

Prüfung der faradischen Erregbarkeit am rechten Arm zeigt, dass dieselbe überall erhalten ist, nur im Spatium interosseum I lässt sich auch bei starken Strömen eine Contraction nicht auslösen und auch im Opponens fällt dieselbe schwach aus. Berührungen werden überall empfunden, ebenso im Allgemeinen Nadelstiche schmerzhaft gefühlt; doch ist die Unterscheidung von Spitze und Knopf an der Volarfläche unsicher, an der Dorsalfläche prompt. Stellungsveränderungen an den Fingern werden gut erkannt. An der l. o. E. ist das Gefühl für Berührung, Druck und Stich erhalten.

Puls von gewöhnlicher Spannung und Frequenz. Sprache zeigt keine Störung.

Typischer Gang, wie bei Peroneus-Lähmung. Beugt Hüfte und Knie übermässig, während er die Fussspitze herabsinken lässt und mit dem äusseren Fussrande auftritt. Kniephänomen zunächst anscheinend fehlend, dann beim Jendrassik'schen Kunstgriff rechts etwas schwach, links ganz deutlich. Die Beine erscheinen im Ganzen etwas abgemagert, aber ohne deutlichen Muskelschwund. Die Gelenke der u. E. schlaff. Motilität im rechten Hüft- und Kniegelenk ganz normal; Patient kann auch rechten Fuss und Zehen etwas strecken, aber ganz schwach und ohne Betheiligung des M. tibialis anticus. Plantarflexion des Fusses und der Zehen ziemlich kräftig. Sensibilität normal. Am linken Bein Bewegungen in Hüft- und Kniegelenk ganz normal, Streckung des Fusses und der Zehen minimal, Plantarflexion der Zehen und des Fusses gut. Gefühl für Berührung und Stich an beiden Beinen gut erhalten. Stellungsveränderungen an den Zehen werden links gut wahrgenommen.

Bei einer Untersuchung durch Dr. Oppenheim im August 1891 wurde im Ganzen derselbe Befund erhoben, nur dass damals in der o. E. eine Schwäche des Triceps

sich bemerkbar machte. Bei elektrischer Untersuchung fand sich in einzelnen Muskelgebieten partielle E. A. R.

III. Dissertation von Schlossberger: Beiträge zur Lehre von der multiplen Neuritis. Berlin. August 1891. Fall IV (von Dr. Oppenheim zuerst privat, dann in der Charité beobachteter Fall):

Gustav G., 30 Jahre alt, Schiffsführer, aufgenommen am 25. X. 1890.

Anamnese: Eltern des Patienten leben und sind gesund, ebenso vier Geschwister. Nervenkrankheiten sind in der Familie bis jetzt noch nicht beobachtet worden. Patient hatte als Kind einen Abscess in der linken Achselhöhle, das incidirt und zur Heilung gebracht wurde. Im 18. Lebensjahr litt Patient an Tripper; im 25. an einem harten Schanker, wogegen er Schmierkur gebrauchte (1885). Potus 4—5 Glas Bier, nur wenig Schnaps (?). Zwei Jahre nach der Infection bemerkte Patient, dass seine Beine schwach wurden. Er fühlte eine bleierne Schwere in denselben, so dass er einen schleppenden Gang bekam. Schmerzen hat Patient in den Beinen nicht gespürt. Eine erneute Schwitzkur und Schmierkur blieb ohne Erfolg. Sein Zustand wurde allmählich schlechter. Zu der Schwere in den Beinen gesellte sich Kopfschmerz, Benommenheit, leichter, aber andauernder Schwindel, so dass sich Patient zum Gehen eines Stockes bediente. Nachts will er ohne Beschwerden geschlafen haben. Patient machte dann eine Kur in Nenndorf durch, wo er 40 Schwefelbäder, 30 g graue Salbe und zwei Flaschen Jodkali gebrauchte, ohne jedoch Besserung zu erzielen. Im Gegentheil wurde der Zustand schlimmer. Patient spürte Druck in der Magengegend und bemerkte eine allmählich zunehmende Schwäche in beiden Händen, so dass das Schreiben schwer fiel. Die Arme blieben kräftig. Auch ein Monate langer Landaufenthalt nützte Nichts. Kalte Abreibungen, Galvanisation des Rückens und Faradisation der Hände und Füsse wechselten dann mit Einspritzungen ab. Auch wurde Patient am ganzen Körper massirt. Obgleich diese Behandlung 13 Monate lang fortgesetzt wurde, bemerkte Patient nur insofern eine Besserung, als die Benommenheit im Kopf etwas nachliess. Da die übrigen Beschwerden fortbestehen, sucht Patient die An-

stalt auf. Gegen habituelle Stuhlverstopfung trinkt Patient dauernd Faulbaumthee. Harnbeschwerden haben nie bestanden.

Status am 27. X. 1890 (unter Auslassung einiger für die Frage unwichtigen Punkte): Schmerzen hat Patient augenblicklich nicht. Bei Betrachtung der u. E. fällt zunächst die starke Spitzfussstellung auf. Die Musculatur ist am Unterschenkel abgeflacht, die Haut fühlt sich nicht besonders kühl an. Die Gelenke sind vollständig schlaff, nur hat sich in der Wadenmusculatur eine leichte Spannung ausgebildet, so dass die Dorsalflexion des Fusses passiv nicht vollständig ist. Im Hüft- und Kniegelenk ist die active Bewegung mit guter Kraft erhalten, dagegen ist die Fuss- und Zehenstreckung absolut aufgehoben, auch die Plantarflexion ist minimal. Druck auf die Muskel- und Nervenstämme schmerzt nicht. Alles dies vom rechten Bein Gesagte gilt auch für's linke Bein; nur kann der linke Fuss eine Spur abducirt werden und die Plantarflexion ist etwas besser.

Der Gang ist typisch für doppelseitige Peroneuslähmung. Er flectirt übermässig im Knie- und Hüftgelenk, während die Füsse schlaff herabhängen.

Kniephänomen beiderseits aufgehoben, ebenso der Achillessehnenreflex. Kitzeln an der Fusssohle löst keine Erregung aus. Bei tieferen Nadelstichen wird das ganze Bein zurückgezogen. Pinselberührung wird am Fuss und Unterschenkel nicht gefühlt, Stieldruck ebenso oder er wird für Berührung gehalten. Nadelstiche sind überall schmerzhaft, an der Sohle besteht sogar Hyperalgesie. Doch ist die Schmerzleitung hier verlangsamt. Auch die Reflexe kommen verlangsamt zu Stande.

An der o. E. fällt auf, dass die Fossa infra- und supraspinata ein wenig abgeflacht ist, besonders deutlich ist aber der Muskelschwund an den Händen; die Spatia interossea sind tief eingesunken, namentlich rechts. Der rechte Daumenballen ist am stärksten abgeflacht. Im rechten Schultergelenk sind die activen Bewegungen erhalten, die grobe Kraft ist nicht herabgesetzt. Auch die Beugung und Streckung im Ellbogengelenk wird mit nahezu voller Kraft ausgeführt, ebenso die im Handgelenk und in den Fingergelenken. Wesentlich beschränkt ist die Spreizung der Finger. Adduction unvollständig,

die Opposition des Daumens aufgehoben. Die Hand wird kräftig zur Faust geballt. Händedruck nicht ganz normal. Die linke o. E. bietet dieselben Verhältnisse. Die Sensibilität ist im Ulnaris-Gebiet der Hand und am vierten und fünften Finger etwas abgestumpft. Beim Greifen nach vorgehaltenen Gegenständen macht sich ein leichtes Zittern bemerklich. Ataxie besteht nicht.

Die Zunge tritt gerade hervor, zittert aber stark fibrillär. Sprache des Patienten nicht gestört; Stimme seit der Erkrankung etwas heiser. Puls zur Zeit 22 in $^1/_4$ Minute. Herztöne rein, Herzdämpfung nicht erweitert; Leber und Milz nicht vergrössert. Pupillen von mittlerer Weite und guter Lichtreaction. Im Gebiet der Faciales sind alle Bewegungen symmetrisch. Ophthalmoskopisch nichts Abnormes.

Elektrische Untersuchung (Resumé) der u. E. (28. X. 1890):

Sehr schwere Störung der elektrischen Erregbarkeit vom Typus der E. A. R.; am vollkommensten ausgebildet im Peroneusgebiet. (Peronei direct bei 12 M. A. träge ASZ > KSZ). Auffällig ist eine Differenz der Empfindlichkeit des Patienten gegen faradischen und galvanischen Strom: Er erträgt die stärksten faradischen ohne Schmerzempfindung, während er gegen den galvanischen sehr empfindlich ist.

Untersuchung der Faciales (14. XI. 1890): Auch in den nie gelähmt gewesenen und gut functionirenden Faciales starke Herabsetzung der Erregbarkeit und partielle E. A. R.

Untersuchung der o. E. (10. VI. 1891):

Schwere Störungen der elektrischen Erregbarkeit an der gesammten o. r. E. vom Charakter der partiellen und completen E. A. R., also auch in Muskelgruppen, die dem Einfluss des Willens nicht entzogen sind.

Im August 1891: Status idem: (Dr. Oppenheim).

Es fragt sich nun: Welcher Krankheit entspricht der in diesen drei Fällen geschilderte Symptomencomplex? Die Frage ist nicht nur von wissenschaftlichem, sondern doch auch von hohem praktischen Interesse wegen der Verschiedenheit der Prognose. In dem Augenblick, in dem wir die Diagnose: neurotische Muskelatrophie

stellen, müssen wir uns klar sein, dass der Patient einem unheilbaren Leiden verfallen ist, dass der augenblickliche Stillstand der Krankheit nur trügerisch ist. Weit günstiger stellt sich die Prognose bei multipler Neuritis. Strümpell sagt darüber (Spec. Pathol. II., 1. S. 128): „Die Prognose ist zwar zweifelhaft, aber keineswegs sehr ungünstig. Namentlich, wenn das erste, acute Stadium der Krankheit glücklich vorübergegangen ist, darf man selbst bei ausgebreiteten Lähmungen noch auf Heilung oder wenigstens wesentliche Besserung hoffen."

Damit hat Strümpell, wie Dr. Oppenheim meint, die Prognose noch zu trist gestellt, da nach seiner Erfahrung in der Mehrzahl der Fälle vollkommene oder unvollkommene Heilung eintritt.

Sehen wir nun, ob die Stellung dieser so wichtigen Differentialdiagnose mit Hülfe der von Hoffmann angegebenen Merkmale uns möglich ist.

a) Zuerst hält Hoffmann die Heredität für maassgebend. Zweifellos spielt diese eine sehr grosse Rolle bei der neurotischen Muskelatrophie und der Nachweis der Heredität würde sehr zu Gunsten der Annahme dieser Krankheit sprechen. In keinem der drei von uns angeführten Fälle ist ein ähnliches Leiden in der Familie vorgekommen. Sollen wir daraus den Schluss ziehen: Folglich leidet keiner der drei Patienten an neurotischer Muskelatrophie? Das ist gewiss nicht angängig, denn Hoffmann erwähnt in seiner ersten Abhandlung (S. 681), dass Charcot-Marie drei Fälle von neurotischer Muskelatrophie beobachtet haben, bei denen Heredität in dem bezeichneten Sinn fehlte. Selten scheint zwar nach den bisherigen Beobachtungen die Heredität vermisst zu werden; dennoch muss man sich die Eventualität vor Augen halten, dass gerade der vorliegende Fall einer von den seltenen ist. Keinesfalls also kann man wegen des Fehlens der Heredität neurotische Muskelatrophie mit Bestimmtheit ausschliessen.

b) Sagt Hoffmann: „Die multiple Neuritis führt nur höchst ausnahmsweise zum Klumpfuss." Klumpfuss wurde in keinem der angeführten Fälle beobachtet, wohl aber in Fall I und III Pes-equinus-Stellung und in allen drei charakteristische Gehstörung, wie bei Peroneuslähmung. Dies müsste also die Diagnose „multiple

Neuritis“ wahrscheinlich machen. Nun fragt es sich aber: Ist denn der Klumpfuss pathognomonisch für neurotische Muskelatrophie, wie Hoffmann implicite, durch seine soeben citirten Worte behauptet? Ganz davon abgesehen, das bei neurotischer Muskelatrophie auch Pes-equinus-Stellung vorkommt, die wir auch in unserem Fall I und III finden, hat Hoffmann diese Behauptung durch seine „weiteren Beiträge zur Lehre von der neurotischen Muskelatrophie“ selbst entkräftet. Er schildert in dieser Arbeit zwei Fälle, in denen die Lähmung an den Armen begann und in denen der Klumpfuss fehlte (S. 106 und 109). Doch selbst, wenn die Krankheit zuerst die u. E. ergreift, braucht Pes-varus nicht die unausbleibliche Folge zu sein, wie dies ein von Hoffmann in derselben Arbeit (S. 99) mitgetheilter Fall zeigt; bei diesem ist genau dieselbe Gehstörung wie bei den von uns angeführten Fällen hervorgetreten. Die Klumpfussbildung wird ebenso wie die Ankylose wohl nur bei den aus früher Kindheit datirenden Fällen beobachtet. Hiernach würde also der Zustand in den Beinen bei den angeführten Fällen nicht gegen neurotische Muskelatrophie sprechen. Auch die atrophischen Lähmungen in den Händen entsprechen in unseren drei Fällen vollkommen denen bei neurotischer Muskelatrophie und in Fall II wäre vielleicht an den von Hoffmann nicht als unwahrscheinlich hingestellten Gesichtstypus zu denken. Es würde also dies Alles für neurotische Muskelatrophie sprechen, trotz des Fehlens des Klumpfusses. Mit diesem Merkmal sind wir also auch zu keiner sicheren Differentialdiagnose gelangt.

c) „Die multiple chronische Neuritis verläuft in raschen, aufeinanderfolgenden Schüben.“ Dies ist wohl der Fall bei den mehr acut verlaufenden Formen der Neuritis, die chronischen haben zum Mindesten nicht immer dieses Charakteristicum. Es sei uns gestattet, diese Behauptung mit den Worten einer Autorität zu belegen: Strümpell sagt (specielle Pathologie II, 1, S. 127):

„Eine dritte Reihe von Erkrankungen (nämlich multiple Neuritis) zeigt einen von vornherein chronischen Verlauf, obgleich auch bei diesen Fällen acutere Exacerbationen der Krankheit vorkommen können.“

Hieraus geht hervor, dass Strümpell gerade bei den chronischen Formen der multiplen Neuritis den schubweisen Verlauf für selten hält. Jedenfalls ist dies also eine noch offene Frage.

d) „Die multiple chronische Neuritis bringt den ganzen zu einem Nervenzweig gehörigen Muskel zur Atrophie oder wenigstens nie nur die distale Hälfte.“ Die Thatsache selbst mag richtig sein, aber Hoffmann giebt selbst an, dass eine ausgeprägte Atrophie der distalen Gebiete des Muskels nicht immer vorhanden sei, denn er sagt (Westphal's Archiv XX S. 684): „Bestätigen kann ich die Angaben früherer Autoren, besonders von Charcot und Marie, dass die distalen Bäuche der Oberschenkelmuskeln meist stärker gelitten haben, als die dem Rumpfe näher gelegenen.“ Jedenfalls giebt also das Fehlen einer stärkeren distalen Atrophie differentialdiagnostisch keinen Ausschlag. Bei den von uns mitgetheilten Fällen ist keine distal stärker ausgeprägte Atrophie beobachtet worden. Trotzdem werden wir nach dem oben Gesagten diesen Befund für die Diagnose nicht verwerthen können.

e) „Die multiple chronische Neuritis wird meist stationär, kann in Besserung und Heilung übergehen, setzt nicht nach einer Reihe von Jahren in dem Punkte wieder ein, auf dem sie stehen geblieben war und ist nur zufällig einmal gleichmässig ascendirend. Es fehlt ihr also der stetig deletäre Charakter.“ Hiergegen ist einzuwenden, dass der stetig deletäre Charakter doch erst erkannt werden kann in den späteren Stadien oder bei Berücksichtigung des Gesammtverlaufs. Auch ist hervorzuheben, dass die multiple Neuritis gar nicht selten die Tendenz zum Ascendiren zeigt.

Aus alledem geht hervor, dass es Fälle und Stadien der Erkrankung giebt, in denen es nicht möglich ist, mit Sicherheit zu entscheiden, ob eine neurotische Muskelatrophie oder eine chronische multiple Neuritis vorliegt. Erst durch den Nachweis der Besserung wird man die Diagnose „multiple Neuritis“ mit Bestimmtheit stellen können, während ein Stillstand trügerisch sein und jedenfalls erst nach langer Zeit Sicherheit der Entscheidung geben kann.

Wenden wir das auf die von uns geschilderten Fälle

an, so dürfte wohl in dem ersten wegen der constatirten Besserung die Annahme berechtigt sein, dass hier eine abgelaufene multiple Neuritis vorliegt; in den beiden anderen ist aber Bestimmtes in dieser Beziehung bis auf Weiteres nicht auszusagen.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Hrn. Privatdocenten Dr. Oppenheim für die Anregung zu dieser Arbeit, sowie die gütige Durchsicht derselben auch an dieser Stelle meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

J. Hoffmann: Ueber progressive neurotische Muskelatrophie; Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Bd. XX.

J. Hoffmann: Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie; Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. I.

A. Strümpell: Lehrbuch der speciellen Pathologie und Therapie Bd. II, 1.

Thesen.

I.

Es giebt Fälle von abgelaufener multipler chronischer Neuritis, bei denen die Differentialdiagnose von der progressiven neurotischen Muskelatrophie nicht zu stellen ist.

II.

Falls in einem künftigen Feldzuge das 8 mm-Geschoss mit Nickelmantel Verwendung finden sollte, ist anzunehmen, dass die Anzahl der als invalide zurückkehrenden Krieger eine verhältnissmässig geringe sein wird.

III.

Uterusmyome geben nur selten eine Indication für die Laparotomie.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Johann Heinrich Hermann Stude, evangelicher Confession, wurde am 2. März 1869 zu Berlin als Sohn des Lehrers August Stude geboren. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er auf dem Köllnischen Gymnasium zu Berlin, welches er Ostern 1888 mit dem Zeugniss der Reife verliess. Ostern 1888 bis Michaelis 1888 war er bei der medicinischen Facultät der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin inscribirt. Michaelis 1888 wurde er in die medicinisch-chirurgische Akademie für das Militär aufgenommen. Seiner Dienstpflicht mit der Waffe genügte er bei der 3. Comp. des Kaiser-Alexander-Garde-Grenadier-Regiments zu Berlin. Am 19. Juli 1890 bestand er die ärztliche Vorprüfung, am 8. Juli 1892 das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren:

v. Bardeleben, v. Bergmann, du Bois-Reymond, Dilthey, Ewald, Fraentzel, Gerhardt, Gusserow, Hartmann, Hirsch, v. Hofmann (†), Israel, Köhler, Kossel, Kundt, Leuthold, G. Lewin, Leyden, Liebreich, Liman (†), Olshausen, Oppenheim, Rubner, Salkowsky, Schulze, Schweigger, Schwendener, Schweninger, Siemerling, Sonnenburg, R. Virchow, Waldeyer.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen aufrichtigsten Dank aus.